

LE EPILESSIE

Enrico Granieri
Direttore Clinica Neurologica
Anno Accademico 2015-2016

Corso di Laurea
in Educazione Professionale
ROVERETO



EPILESSIA: DEFINIZIONE

cogliere di sorpresa: *επιλαμβάνειν*

SINDROME CEREBRALE CRONICA,
A CARATTERE IRRITATIVO,
CARATTERIZZATA
DA CRISI CEREBRALI FOCALI
O DIFFUSE RICORRENTI

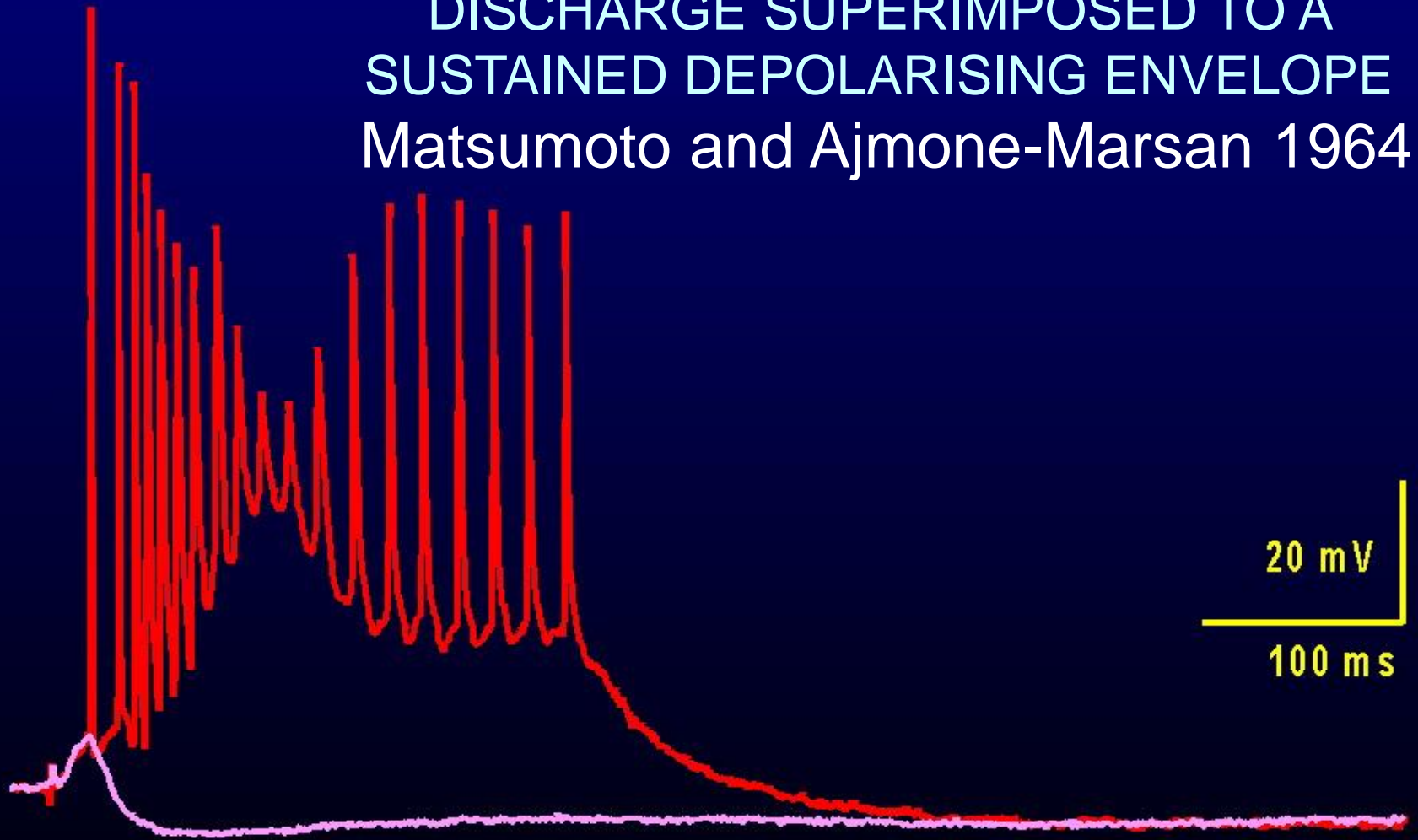
LE CRISI EPILETTICHE
SONO DOVUTE ALLA SCARICA
ECCESSIVA “IPERSINCRONA”
DI UN GRUPPO DI NEURONI.

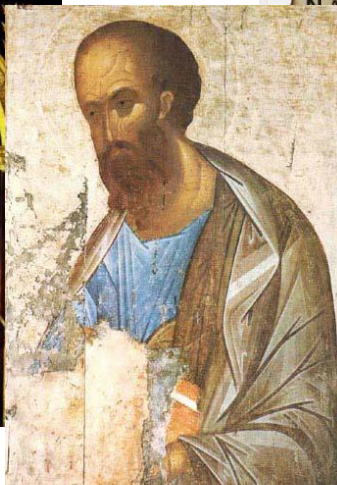
LA CRONICITA' DIFFERENZIA
LE EPILESSIE DA CRISI CEREBRALI
IRRITATIVE OCCASIONALI



Trasfigurazione, Raffaello, Musei Vaticani

PAROXYSMAL DEPOLARISING SHIFT =
HIGH FREQUENCY ACTION POTENTIAL
DISCHARGE SUPERIMPOSED TO A
SUSTAINED DEPOLARISING ENVELOPE
Matsumoto and Ajmone-Marsan 1964





Personaggi che potrebbero aver sofferto di epilessia, secondo alcune indicazioni nella letteratura

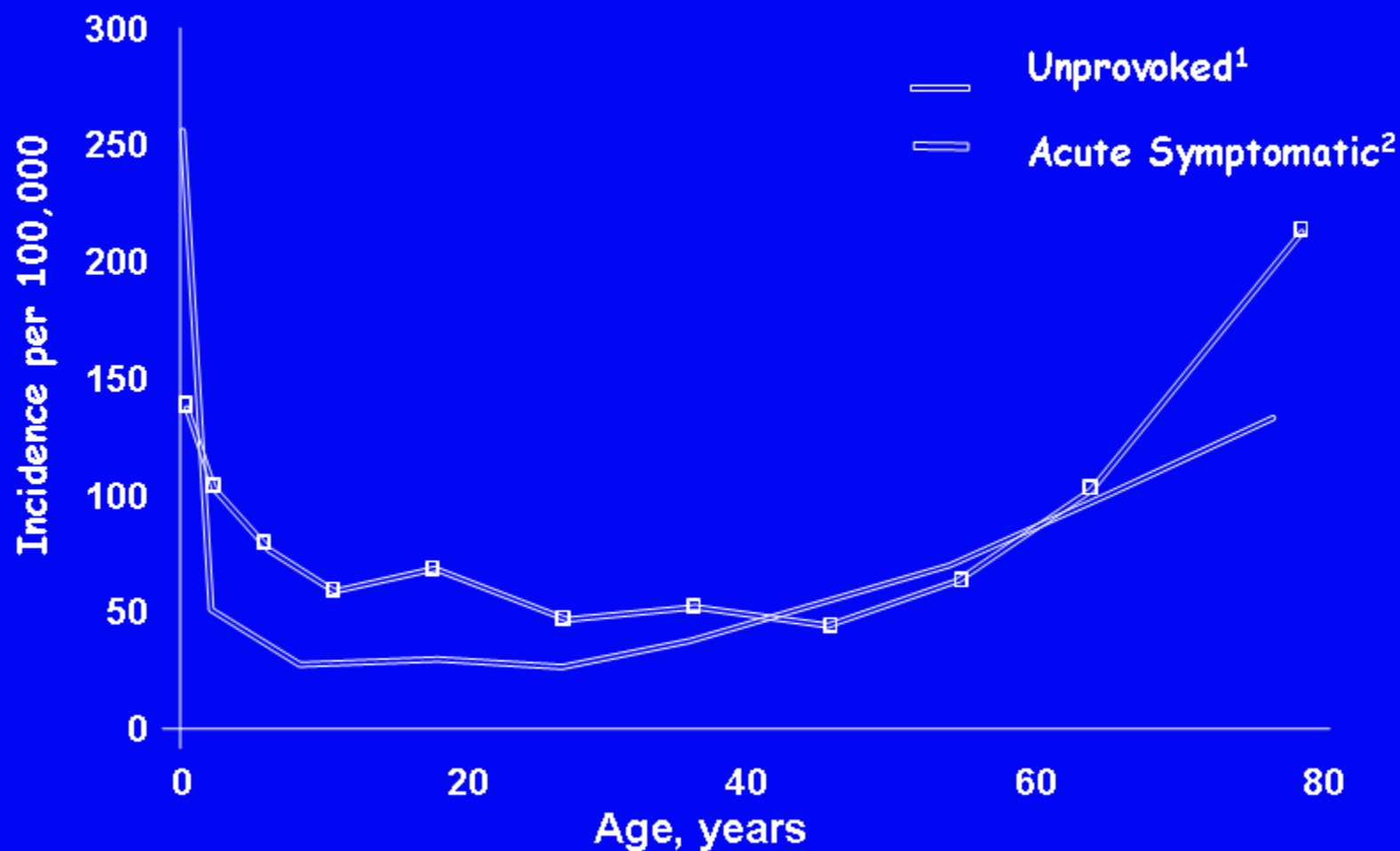




Epidemiologia

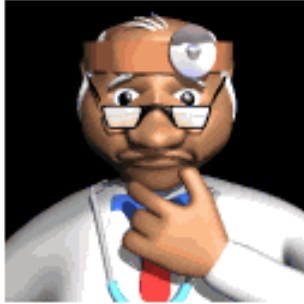
- L' Epilessia è un problema di vasta rilevanza sociale
- Interessa l'1% della popolazione italiana, quindi oltre 500.000 persone.
- Può insorgere a qualsiasi età della vita
- 80% dei casi esordisce nell'infanzia e nell'adolescenza

Incidence of Acute Symptomatic and Unprovoked Seizures



1. Hauser WA, et al. *Epilepsia*. 1993;34:453-468.

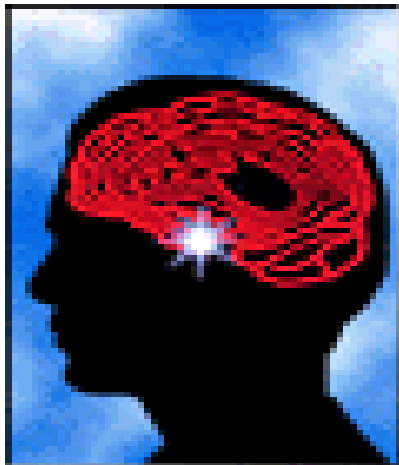
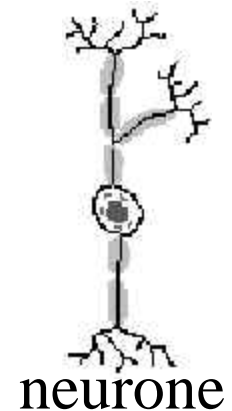
2. Annegers JF, et al. *Epilepsia*. 1995;36:327-333.



Che cos'è l'Epilessia

- Condizione patologica caratterizzata dal ripetersi di crisi epilettiche
- La parola epilessia deriva dal greco “*epilambanein*” cioè “essere sopraffatti, colti di sorpresa” ed indica il carattere improvviso della comparsa delle crisi epilettiche.

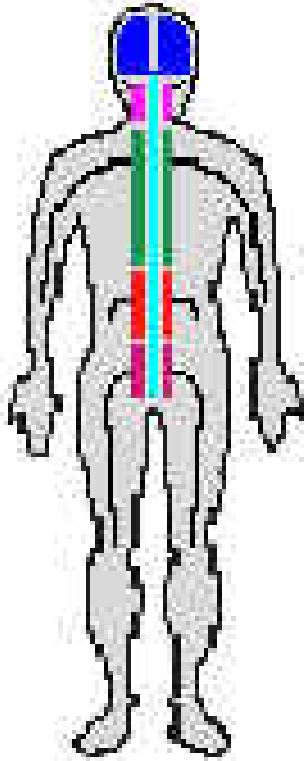
Una crisi epilettica è dovuta ad una improvvisa, eccessiva, incontrollata scarica elettrica di cellule nervose che può coinvolgere solo una parte o tutto il cervello.



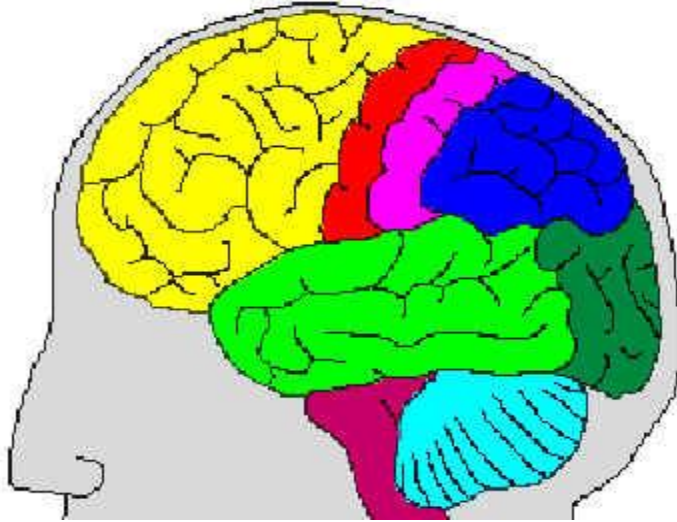
Quando la scarica avviene in una parte limitata del cervello dà luogo ad una **crisi focale**

Quando la scarica è diffusa fin dall'inizio tutto il cervello reagisce con una **crisi generalizzata**

Sistema Nervoso Centrale



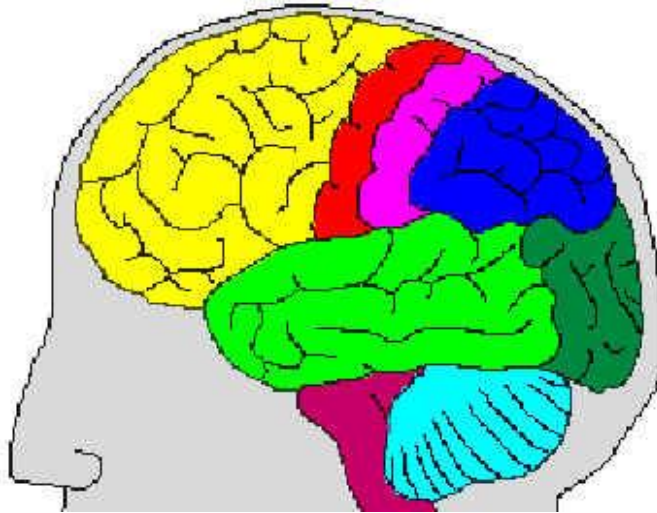
- Encefalo costituito da 2 Emisferi: il sinistro controlla la parte destra del corpo e viceversa
- Midollo Spinale manda le informazioni al cervello
- Nervi (cervicali, toracici, lombari, sacrali) raccolgono e trasmettono le informazioni dall'ambiente e dal corpo



- Ogni emisfero è suddiviso in LOBI
- La corteccia cerebrale ha aree Motorie Sensoriali e Associative
- I due emisferi regolano le parti inverse del corpo

Lobo Frontale	→	Pensiero
Giro Pre-centrale	→	Movimento
Giro Post-centrale	→	Tatto
Lobo Parietale	→	Tatto
Lobo Temporale	→	Suono
Lobo Occipitale	→	Visione

La semeiologia delle crisi epilettiche dipende dall'origine topografica e dalla propagazione delle scariche neuronali



Lobo Frontale	>>	Pensiero
Giro Pre-centrale	>>	Movimento
Giro Post-centrale	>>	Tatto
Lobo Parietale	>>	Tatto
Lobo Temporale	>>	Suono
Lobo Occipitale	>>	Visione

Le crisi epilettiche possono manifestarsi con segni motori, sensitivi, sensoriali, vegetativi o psichici a seconda dell'area interessata dalla scarica epilettica e possono essere accompagnate o meno da perdita della coscienza:

Classificazione Internazionale delle Crisi Epilettiche (Commission 1981)

■ **Crisi generalizzate:**

1. Assenze
2. Mioclonie
3. Crisi convulsive generalizzate (grande male)

■ **Crisi focali semplici con segni**

1. Motori
2. Somatosensitivi / sensoriali
3. Vegetativi
4. Psicici

■ **Crisi focali complesse**

Accompagnate ad alterazione
della coscienza

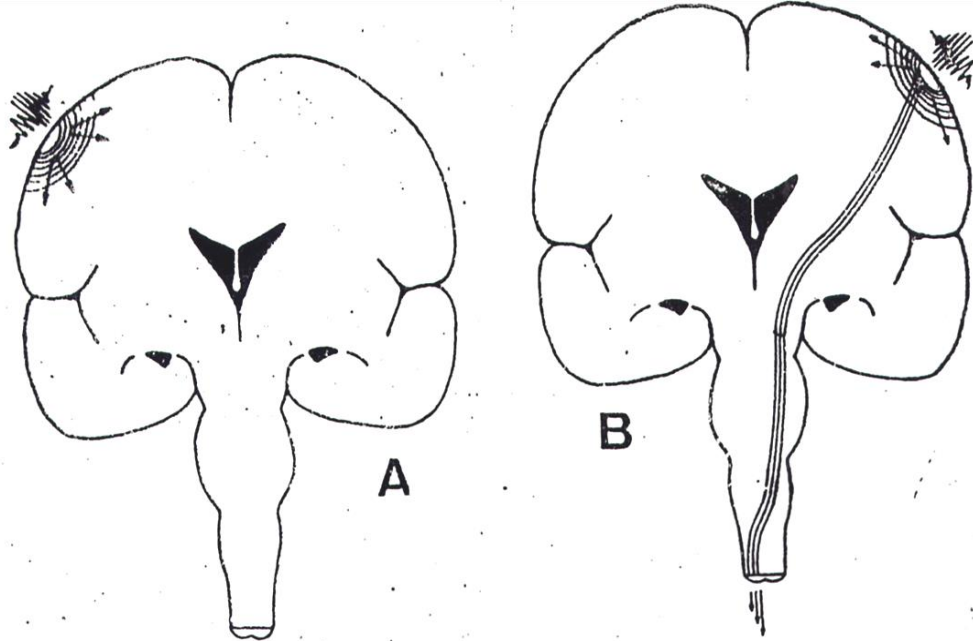


FIG. 29-12. — Rappresentazione schematica degli effetti di una scarica epilettogena focale (per ulteriori spiegazioni si rinvia a testo).

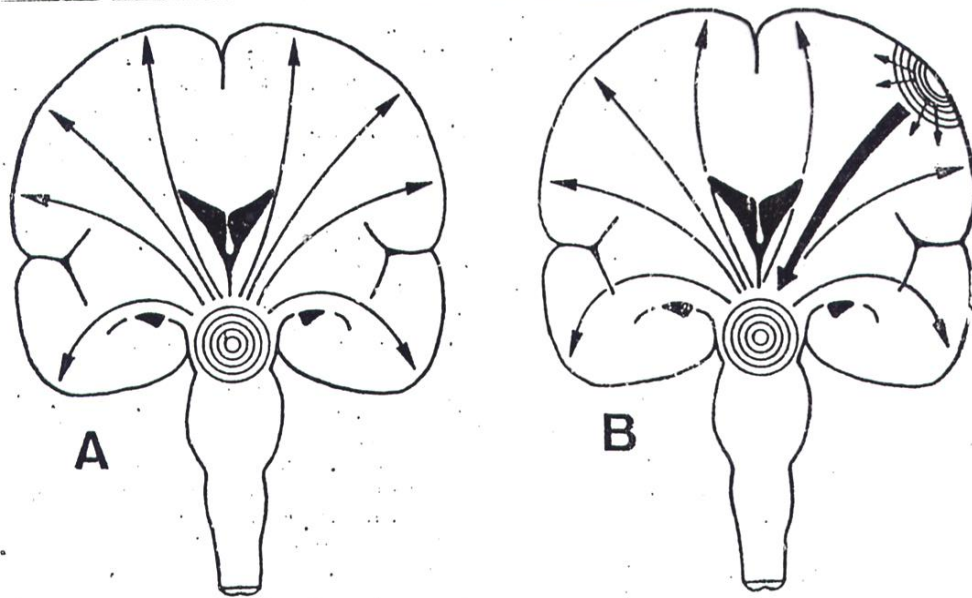


FIG. 29-13. — Rappresentazione schematica dei meccanismi responsabili della generalizzazione di una scarica epilettogena focale secondo l'ipotesi centro-encefalica (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

Come si manifestano le crisi?

- Breve e improvviso disturbo delle funzioni nervose
- Sintomi diversi da caso a caso a seconda della funzione delle aree cerebrali coinvolte dalla scarica epilettica
- Le crisi in genere hanno breve durata $< 1\text{min.}$
- Frequenza variabile da rara a pluriquotidiana
- Spesso nell'intervallo tra le crisi non vi è alcun disturbo



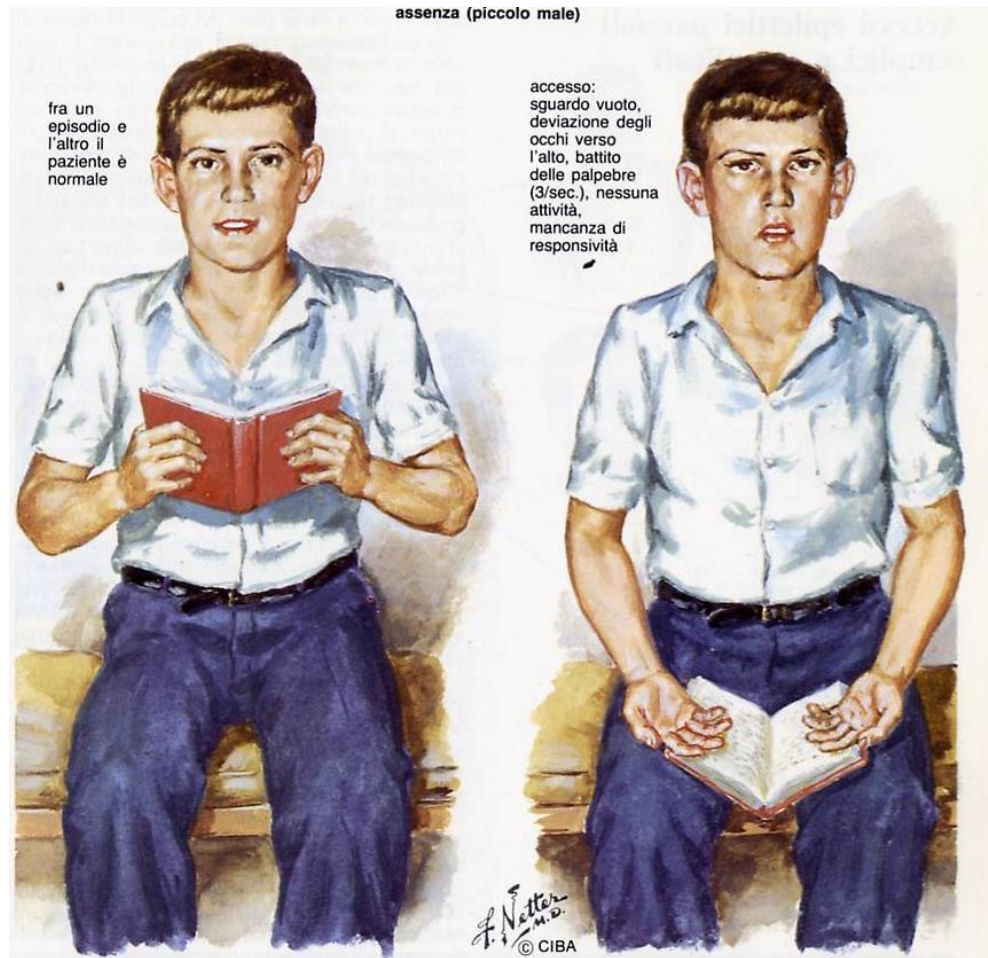
Quali sono i principali tipi di crisi?

- **Crisi generalizzate:**



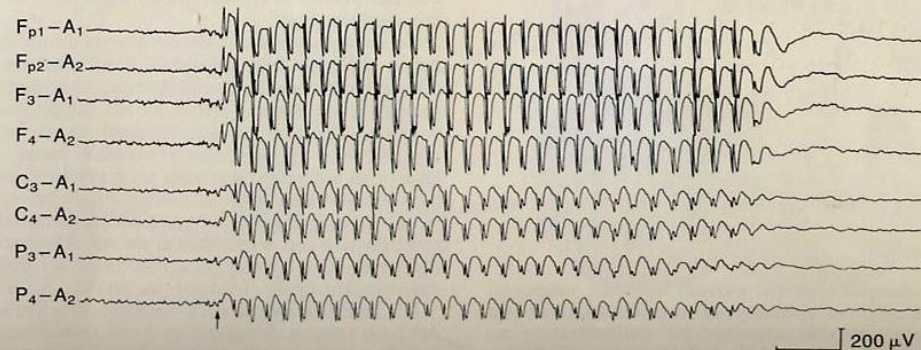
1. Assenze
2. Mioclonie
3. Crisi convulsive generalizzate (grande male): perdita di coscienza, irrigidimento tonico, scosse cloniche, caduta a terra, trisma, perdita di urine.

Assenze



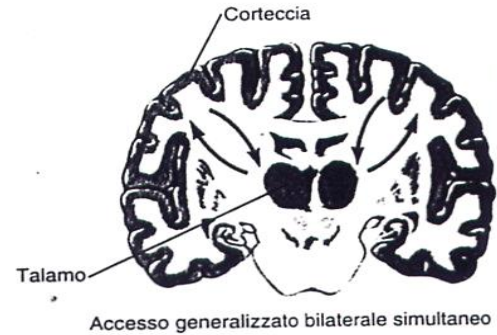
EEG normale fra un episodio e l'altro

assenza (scariche polipunta-onda generalizzate di 3/sec.)



Assenze

Le crisi di assenza nascono probabilmente da interazioni anomale tra corteccia e talamo



Bambino vigile e attento prima e dopo la crisi

Comparsa improvvisa
 ← 2-15 secondi →
 Cessazione improvvisa

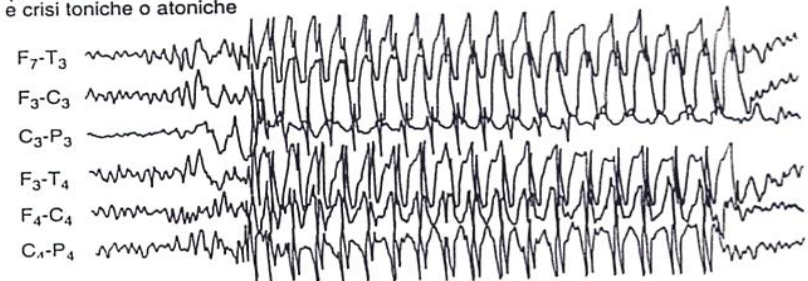
Perdita di attenzione
 Sguardo fisso nel vuoto
 Battito palpebrale e rotazione degli occhi in alto



Crisi di assenza tipica. Perdita di coscienza e di reattività per circa 2-15 secondi



EEG. Quadro dell'assenza atipica. Le crisi di assenza atipica possono essere associate a ritardo mentale e crisi toniche o atoniche



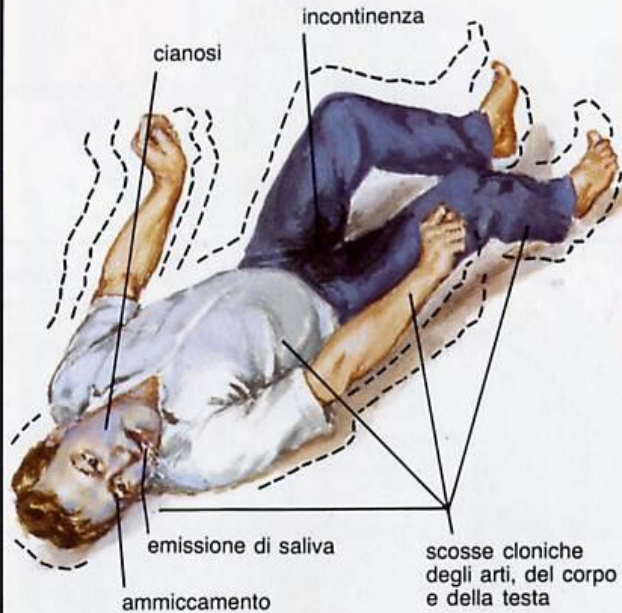
EEG. Quadro dell'assenza tipica

CRISI GENERALIZZATA TONICO-CLONICA

A. Fase tonica



B. Fase clonica



C. Stupore postaccessuale



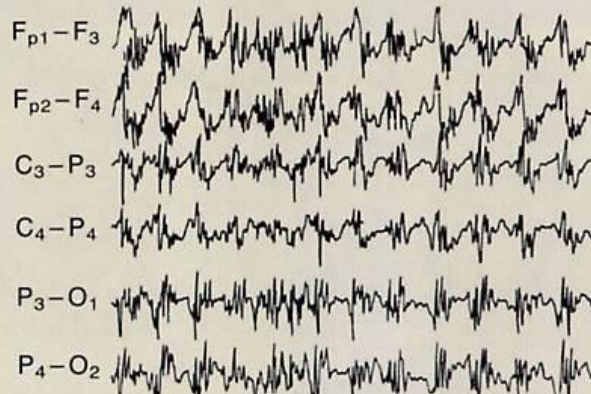
EEG: fase tonica



onde punta rapide e generalizzate e artefatti muscolari

100 μV

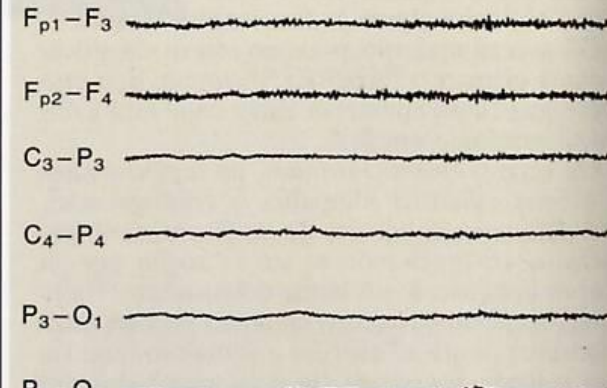
EEG: fase clonica



onde punta generalizzate e onde lente

100 μV

EEG: fase postaccessuale



attenuazione generalizzata

100 μV

Netter M.D. © CIBA

Quali sono i principali tipi di crisi focali (o parziali)?

- Crisi focali
 1. Con sintomi elementari (motori, sensitivi, sensoriali, vegetativi...), con compromissione parziale o totale del contatto con l'ambiente.
- Crisi secondariamente generalizzate

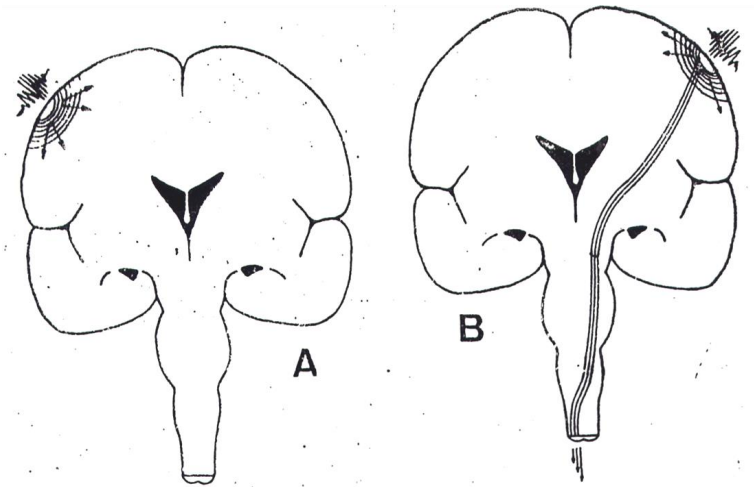


FIG. 29-12. — Rappresentazione schematica degli effetti di una scarica epilettogena focale (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

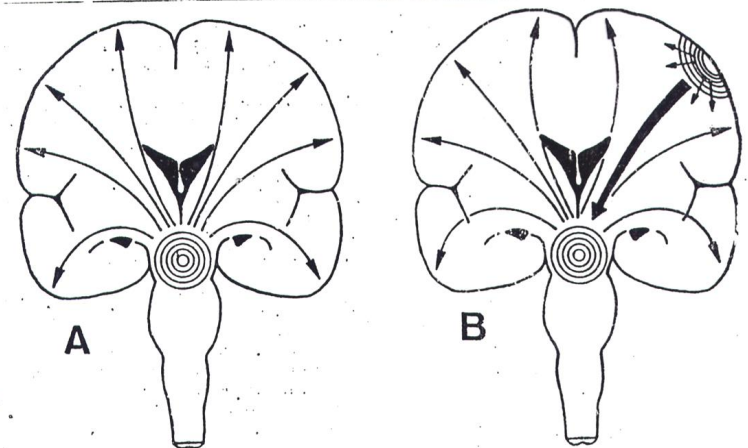


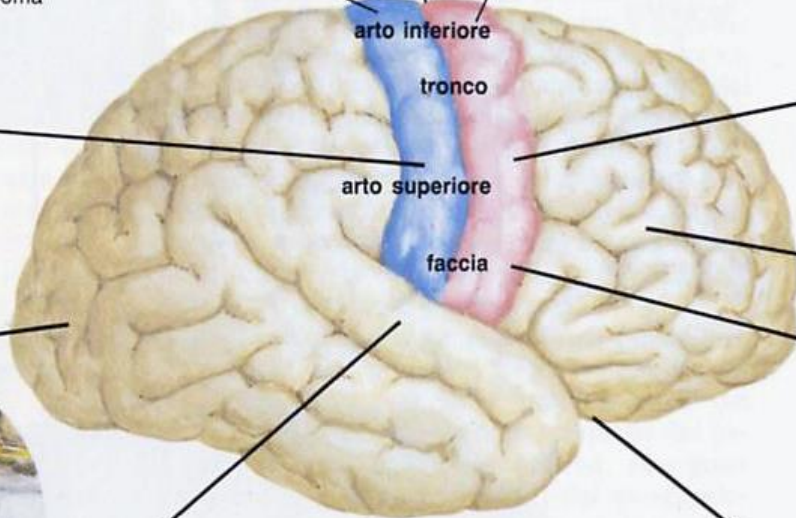
FIG. 29-13. — Rappresentazione schematica dei meccanismi responsabili della generalizzazione di una scarica secondo l'ipotesi centro-encefalica (per ulteriori spiegazioni si rinvia al testo).

accessi epilettici parziali semplici

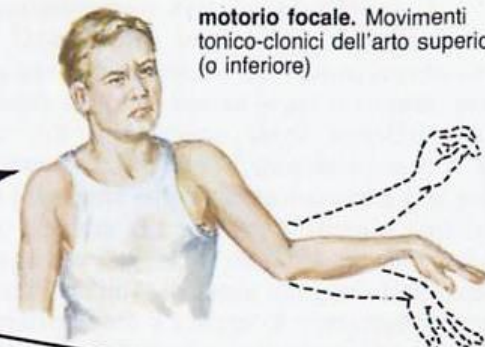
somatosensitivo. Parestesie formicolanti dell'arto superiore, dell'emifaccia o dell'emisoma controlaterali



circonvoluzione precentrale scissura centrale circonvoluzione postcentrale



motorio focale. Movimenti tonico-clonici dell'arto superiore (o inferiore)



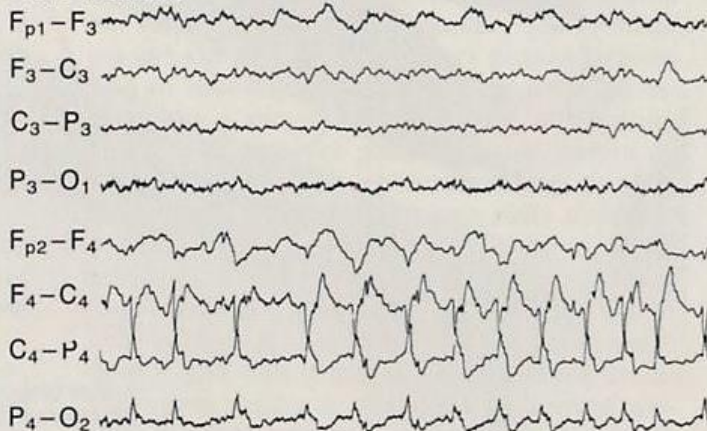
visivo. Vede lampi di luce, scotomi, offuscamento monooculare o biculare

smorfia



contraversivo: testa e occhi deviati verso il lato opposto

EEG: accesso epilettico motorio focale a carico del braccio e della mano di sinistra



onde punta ripetitive in regione centrale destra

autonomo. Sudore, rossore o pallore e/o sintomatologia epigastrica



uditivo. Sente scampanii, acufeni o rumori

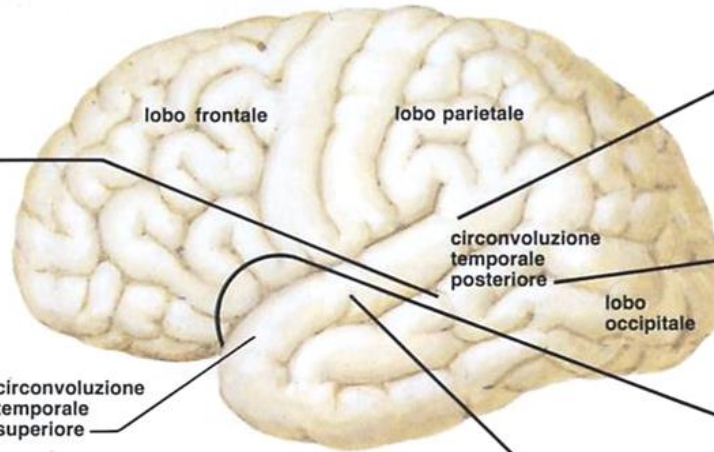
CRISI PARZIALI "COMPLESSE"

indebolimento della coscienza:
turbe della conoscenza e affettive

accessi epilettici parziali complicati



stato sognante; espressione vuota e assente; déjà vu; jamais vu; o paura



allucinazioni uditive distinte. Sente una musica, ecc.

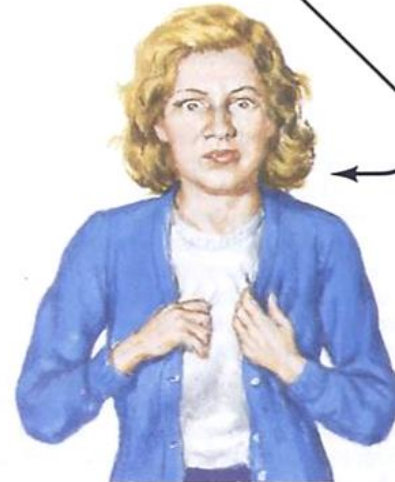


allucinazioni visive distinte. Vede una casa e alberi che non esistono



odori sgradevoli o strani

allucinazioni olfattive

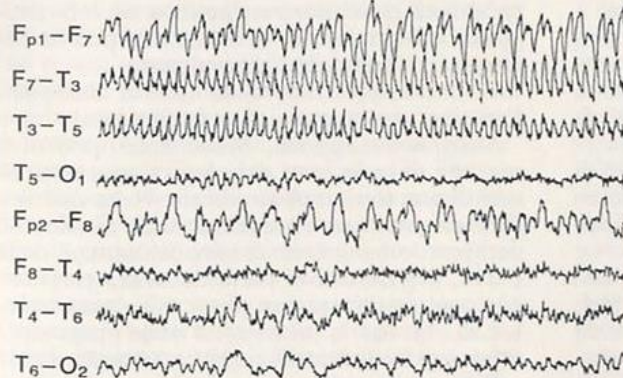


fenomeni psicomotori. Movimenti di masticazione, umettamento delle labbra, automatismi (vestirsi e svestirsi)



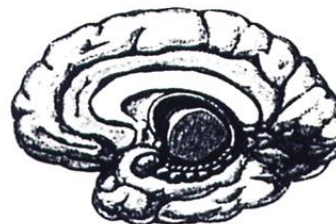
disfasia

EEG: accesso epilettico del lobo temporale sinistro

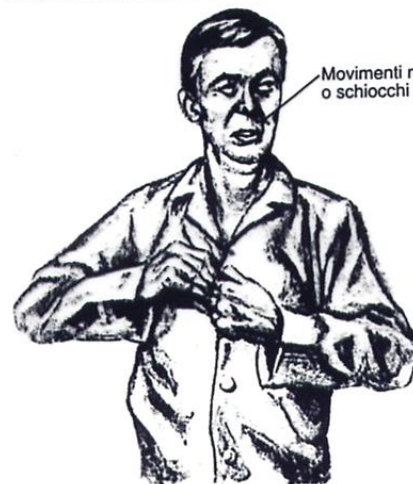


onde punta ripetitive in regione temporale sinistra

Crisi parziali complesse con automatismi



La maggior parte degli automatismi origina nel lobo temporale o frontale e interessa strutture limbiche e paralimbiche



Attività ripetitiva, apparentemente mirata a qualche scopo, come vestirsi e svestirsi o arrembiare con i bottoni

Gli stessi automatismi sono ricorrenti con le crisi successive

Movimenti masticatori o schiocchi di labbra



Stato di coscienza alterato

Sguardo fisso nel vuoto

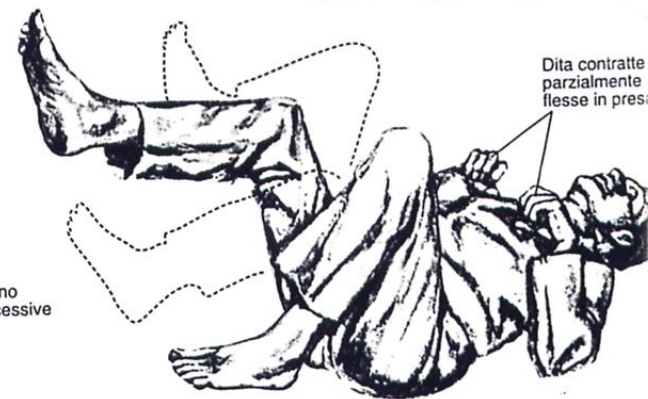
Il paziente può continuare inconsciamente l'attività precedente l'accesso



Mani congiunte o strofinanti



Movimenti di appallottolamento con le dita



Dita contratte parzialmente flesse in presa

Movimenti bizzarri a pedalata

“Crisi temporali”

Tavola 10

Epilessia del lobo temporale

Crisi parziale semplice



Focus temporale mesiale

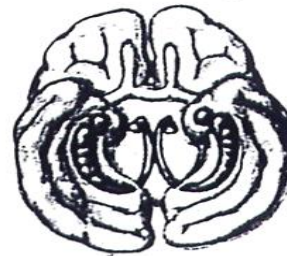
Sensazione gastrointestinale

Stato di coscienza preservato. Sensazione di paura e di déjà vu



JOHN A. CRAIG
OCIBA-GEIGY

Crisi parziale complessa



La diffusione all'ippocampo controlaterale porta ad alterazione dello stato di coscienza

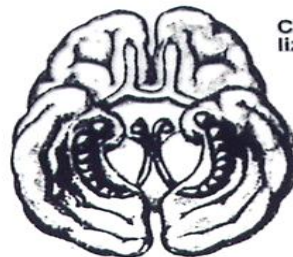


Il braccio omolaterale ondeggia circolarmente



Mano controlaterale in posizione distonica

Crisi secondariamente generalizzata tonico-clonica



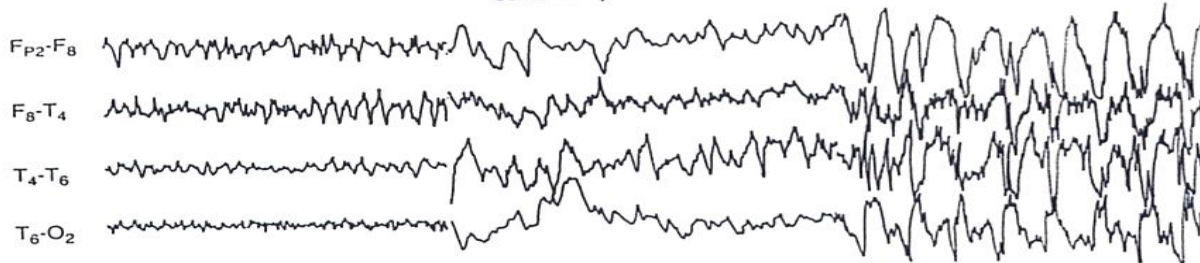
La diffusione a tutta la corteccia, talamo e struttura della base porta a crisi secondariamente generalizzate tonico-cloniche



Crisi parziale semplice (paura, senso di ripienezza epigastrico)

Crisi parziale complessa (stato di coscienza alterato, postura sulle mani)

Crisi secondariamente generalizzata tonico-clonica



EEG. Progressione delle crisi nell'epilessia del lobo temporale

Epilessia (Crisi Epilettiche)

eziologia

- In oltre la metà dei casi la causa dell'epilessia non è evidenziabile sulla base dei dati anamnestici e neuroradiologici. Nell'altra metà dei casi, l'epilessia può essere attribuita a fattori lesionali, o più raramente a fattori genetici.

► Fattori genetici

- **trasmissione di predisposizione a epilessia:** non si conosce la causa (epilessia idiopatiche)
- **trasmissione della patologia epilettogena:** encefalopatie metaboliche, degenerative, malformative.

Epilessia

eziologia

Cause:

▶ **Fattori lesionali**

– **lesioni prenatali:**

» embrio fetopatie: toxoplasmosi, rosolia, herpes, CMV

» malformazioni congenite: sclerosi tuberosa, malattia di Sturge Weber etc..

– **Lesioni perinatali** (durante o poco dopo il parto):

» trauma da parto, anossia, emorragia intracranica, crisi ipoglicemica

– **Lesioni postnatali:**

» infiammazioni: meningiti, encefaliti

» stati di male epilettico: in corso di febbre alta

» traumi cranici: coma o amnesia post traumatica >24h, frattura infossata della volta cranica

» tumori in sede cerebrale: primitivi o metastasi

» angiomi

» ictus: sequele di infarti ischemici o emorragie

Epilessia (Crisi Epilettiche)

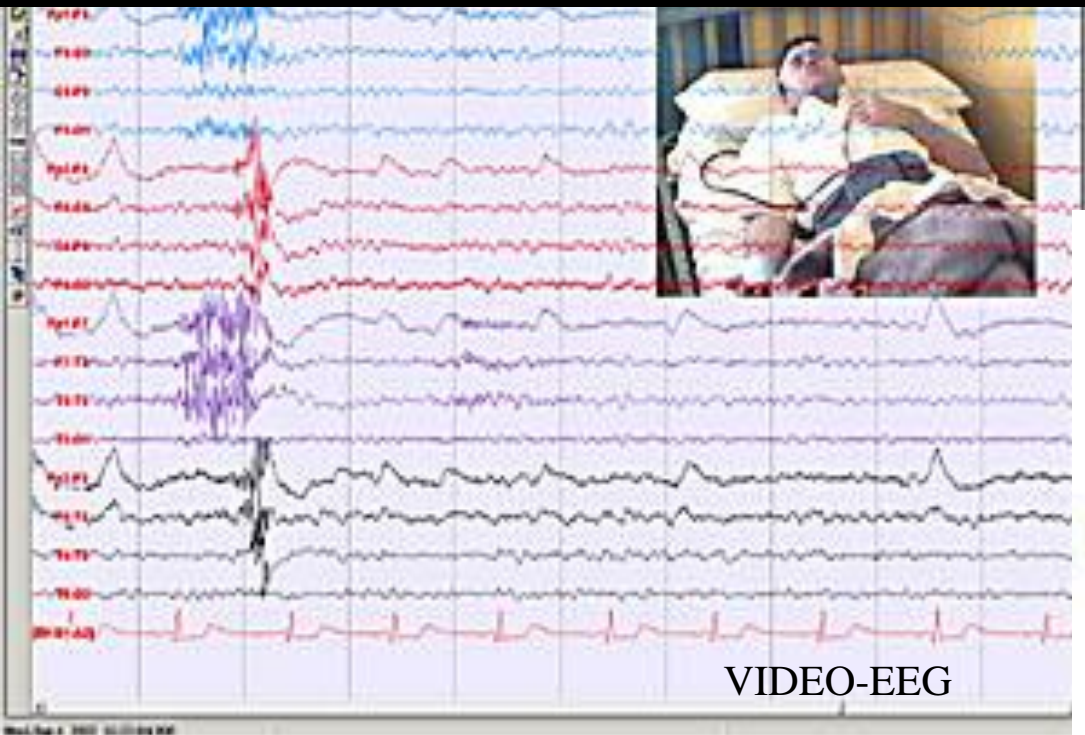
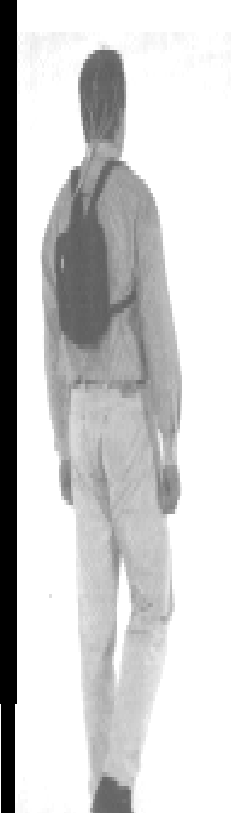
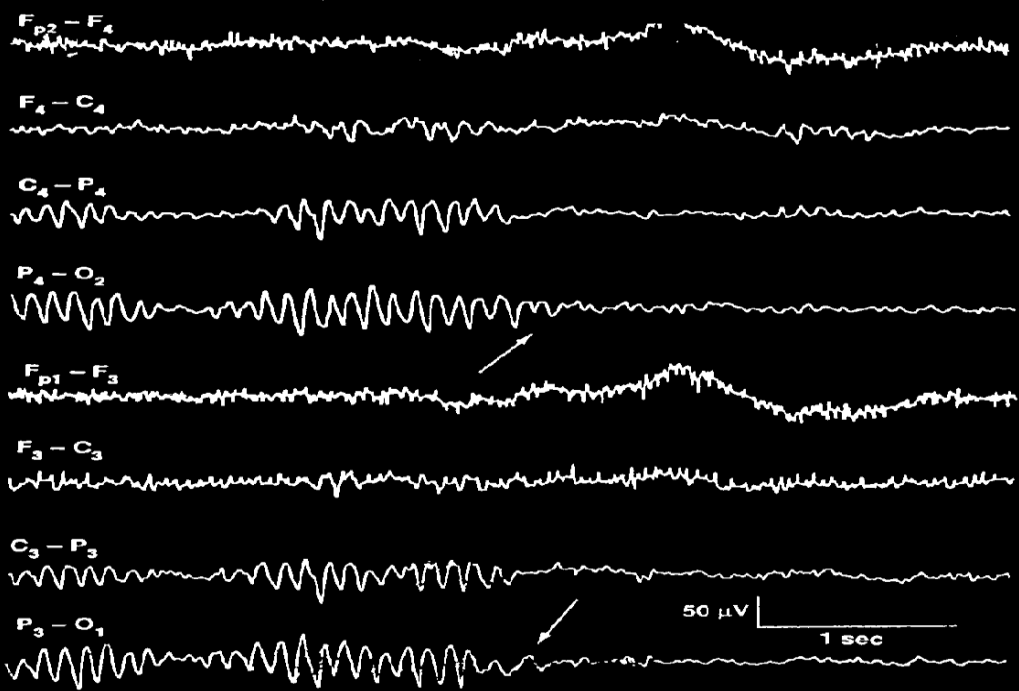
Classificazione

Critero eziologico

- **Epilessia idiopatica:** non preceduta o causata da altre malattie
- **Epilessia sintomatica:** sostenuta da lesioni del cervello, la cui causa è nota o sospettabile
- **Epilessia criptogenetica:** sostenute da lesioni cerebrali di cui non è nota la causa

Come si diagnostica l'Epilessia?

- Raccolta accurata della storia clinica dai familiari e dal paziente
- Registrazione EEG ed esami speciali
- TC o RM alla ricerca di lesioni cerebrali

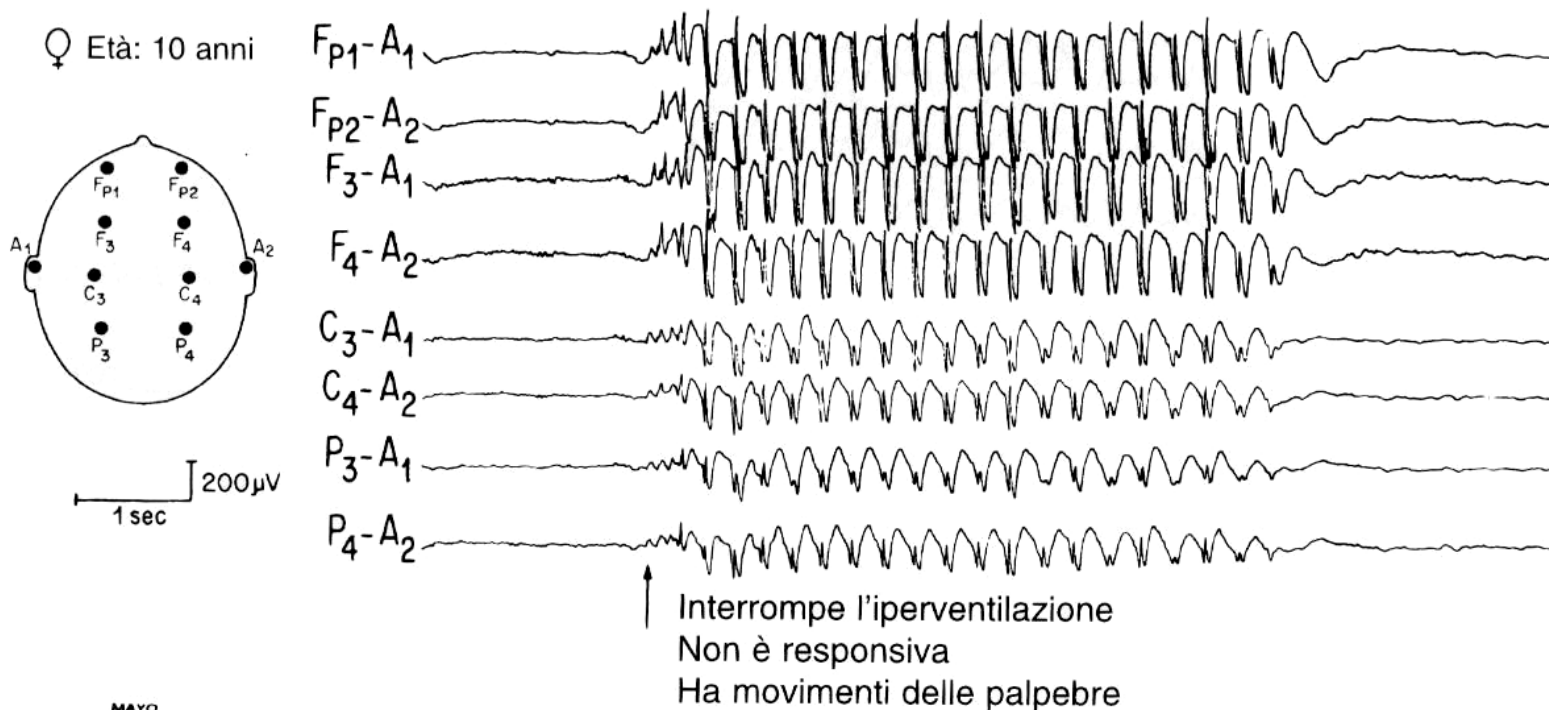


EEG Dinamico

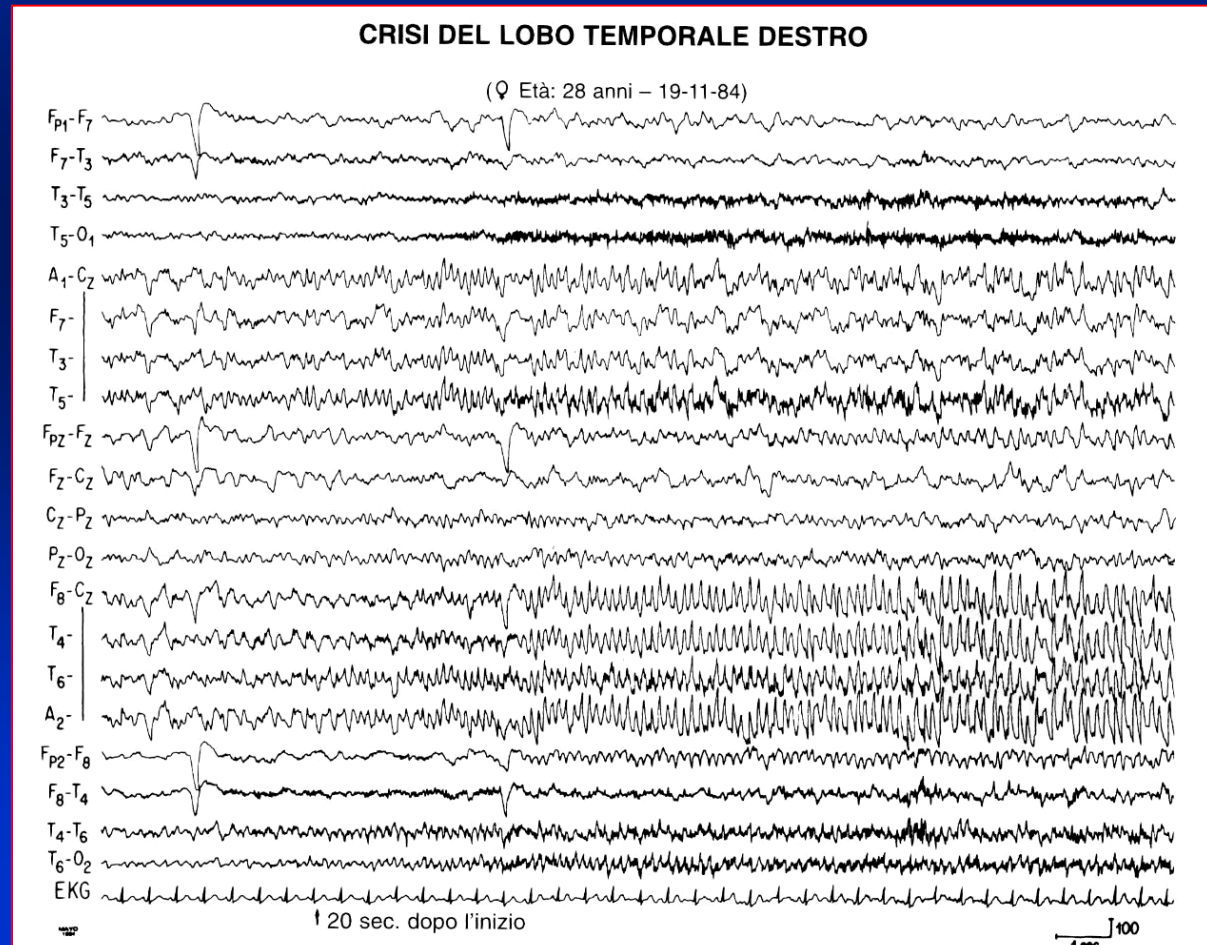
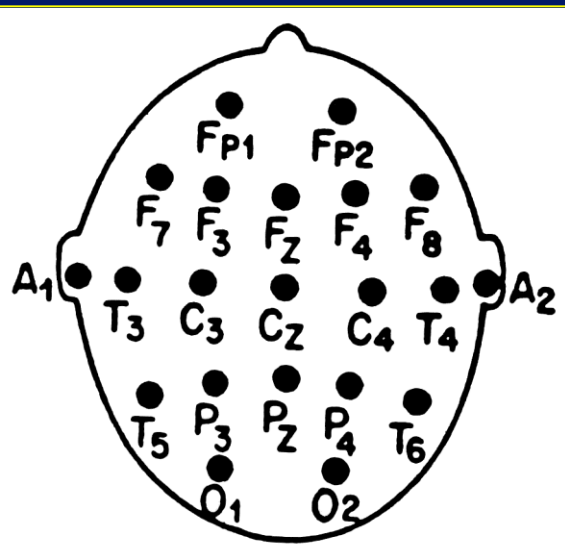


- Bimba 10 anni, crisi di assenza a scuola.
- EEG: dopo HPN scarica generalizzata a punte-onda 3Hz, con assenza.
- Diagnosi epilessia generalizzata con assenze (piccolo male)

CRISI A TIPO ASSENZA CON IPERVENTILAZIONE

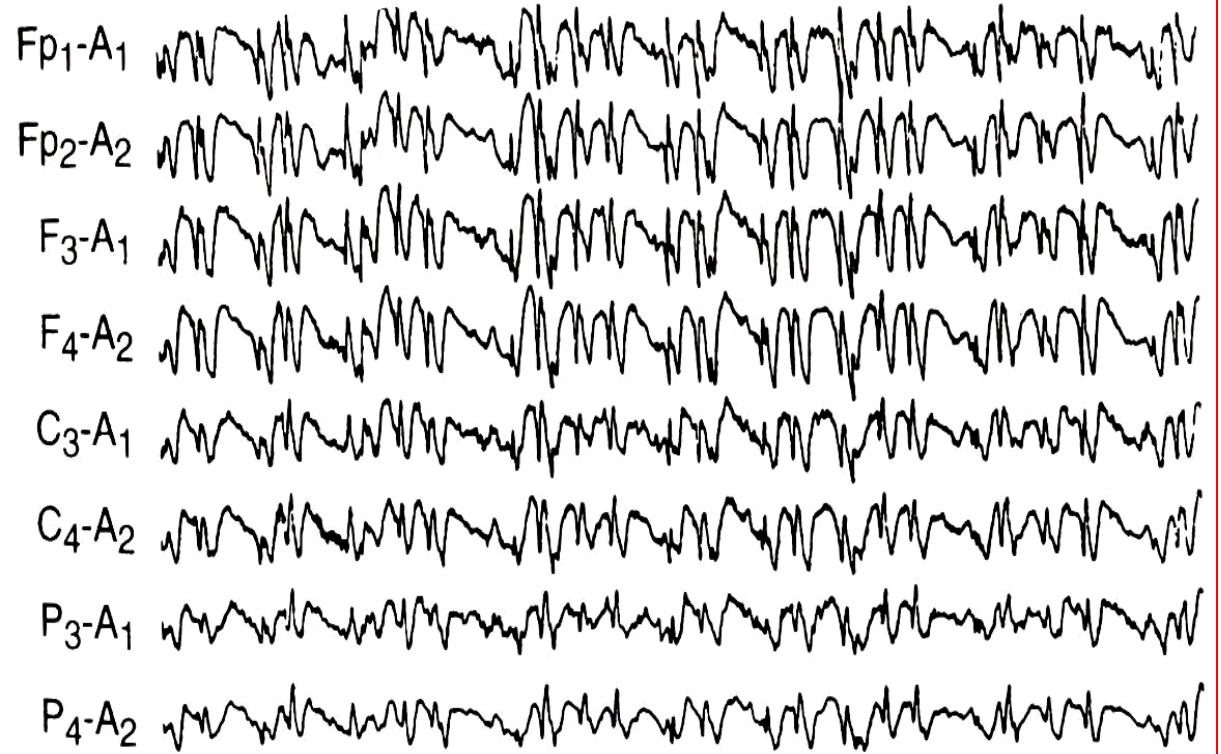
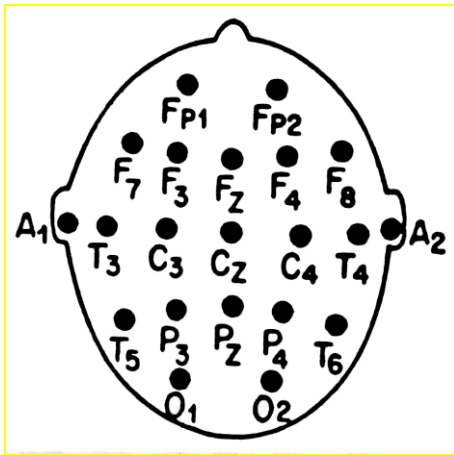


- Donna 28 anni crisi durante il sonno: irrigidimento aass, e “grugnito”, con fase postcritica.
- EEG ictale: scariche di punte e sharp-waves focali (temporali anteriori destre). Poi scarica ad elevata frequenza.
- Epilessia del lobo temporale, con crisi notturne



70 aa, stato di agitazione

“il diavolo mi sta giocando un brutto scherzo”), posture bizzarre, risponde solo si o no. TC e LCR nella norma. EEG: sharp wave continue, generalizzate. Diagnosi di stato di male non convulsivo.



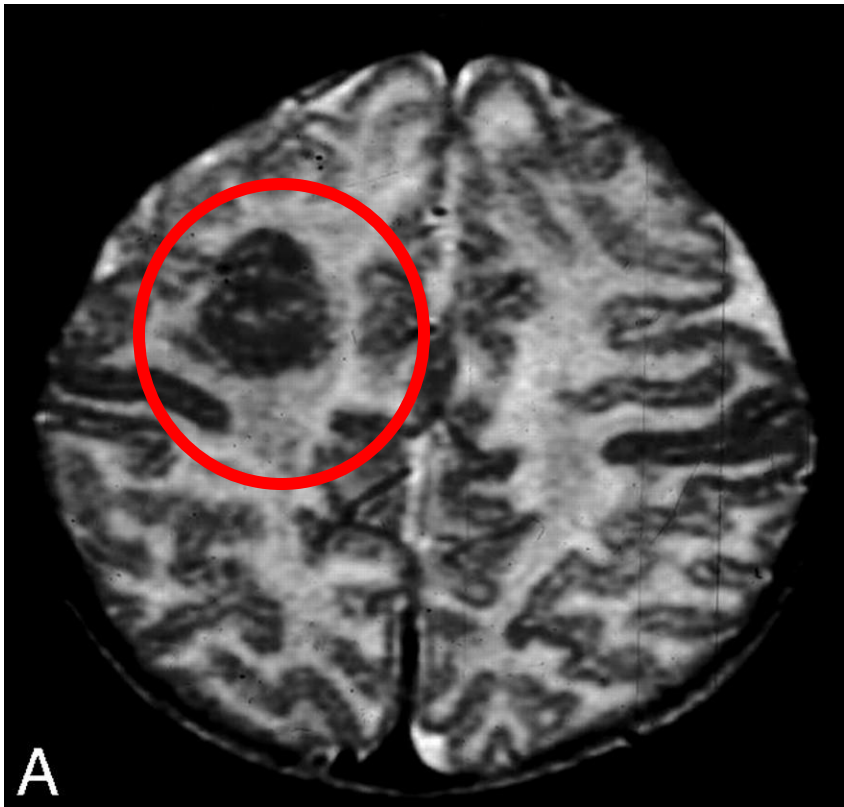
mayo CM709258L.04 (7487)

100 μ V/10 mm
1 sec

Courtesy of Dr R. Zimmerman, Philadelphia

Focal cortical Dysplasia o displasia di Taylor.

ispessimento corticale nel lobo frontale destro.



Esempio di causa di epilessia focale: lesioni dello sviluppo nella corteccia frontale di pazienti con epilessia, **displasia di Taylor.**

Si può curare l'epilessia?

- Nel 60-70% i farmaci controllano e bloccano la tendenza delle cellule cerebrali a produrre scariche elettriche
- La terapia è impegnativa, va assunta regolarmente e per molti anni e non può essere interrotta senza indicazione del medico

Farmaci per il trattamento dell'epilessia

- Tipo di crisi
- **Parziale**
- Semplice e parziale complessa, secondaria generalizzata tonico-clonica
- **Generalizzata**
- Assenza tipica e atipica
- Mioclonia
- Tónico-clonica
- Atonica
- Farmaco di prima linea
- **Parziale**
- Carbamazepina, fenitoina
- **Generalizzata**
- Etosuccimide, acido valproico, fenobarbital
- Acido valproico
- Acido valproico, fenitoina
- Acido valproico, felbamato

Cosa fare durante una crisi epilettica?

Crisi Focali con disturbo del contatto e/o automatismi

Durante la crisi : la persona può avere sguardo fisso, dare risposte inadeguate, sedersi, alzarsi, aggirarsi senza finalità, masticare, deglutire...

- Non cercare di fermare o trattenere il soggetto
- Lascia evolvere liberamente la crisi
- Allontanalo da oggetti e situazioni pericolose
- Aspetta con pazienza la ripresa del contatto senza forzare il soggetto con parole o atti.
- Non lasciare solo il soggetto fino alla completa ripresa

Cosa fare durante una crisi epilettica?

Crisi generalizzata tonico-clonica con caduta rigidità e scosse



- Mantieni la calma
- Ricorda che anche se il soggetto si agita molto non soffre
- Lascia evolvere liberamente la crisi
- Via le lenti, metti qualcosa di morbido sotto la testa
- Ruota il soggetto su un fianco
- Non introdurre nulla tra i denti
- Allontana le fonti di pericolo (spigoli, vetri, elettricità, auto)
- Aspetta con pazienza la ripresa del contatto senza forzare il soggetto con parole o atti.

GESTIONE DI UN PAZIENTE DURANTE LA CRISI DI GRANDE MALE



Aiutare il paziente a sdraiarsi e ruotarlo su di un lato per evitare soffocamento



Annotare la durata della crisi



Slacciare i vestiti e togliere gli occhiali

JOHN A. CRAIG AD
CCBA-GE01



Non cercare di mettere *qualcosa* nella bocca del paziente (compresi farmaci o acqua)

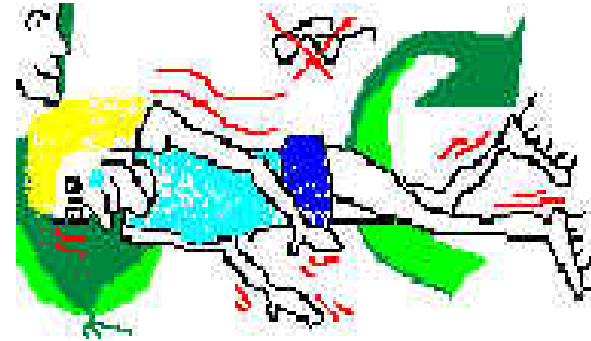
Non lasciare il paziente sdraiato sul dorso



Non sottoporre il paziente a costrizione fisica dopo la crisi; ciò può provocare un comportamento aggressivo

Cosa fare durante una crisi epilettica?

Crisi generalizzata tonico-clonica con caduta rigidità e scosse



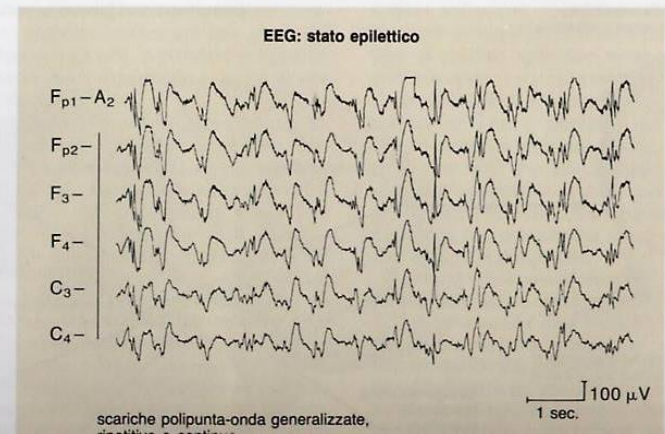
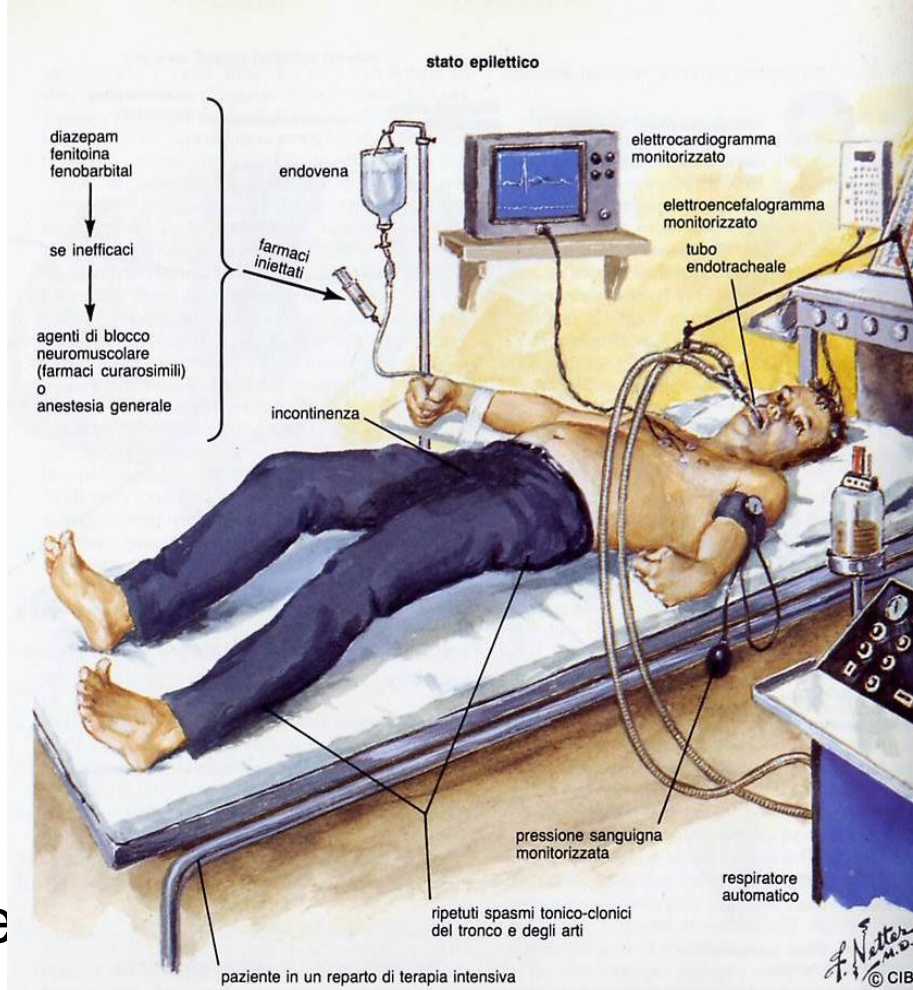
- In genere la crisi si risolve spontaneamente in pochi minuti
- E' inutile chiamare l'autambulanza e portare il soggetto in ospedale **a meno che**.....
 1. la persona non si riprenda dopo 3 min.
 2. subentrino altre crisi senza recupero della coscienza
 3. la persona sia ferita o richieda espressamente l'intervento dell'autambulanza

Quali sono i disagi che il soggetto con crisi subisce?

- Imprevedibilità della crisi espone a rischi ambientali (auto, fornello acceso, acqua..)
- Ritardo dello sviluppo intellettuale, se le crisi si ripetono in età infantile
- Implicazioni sociali (integrazione scolastica, lavoro, vita affettiva)

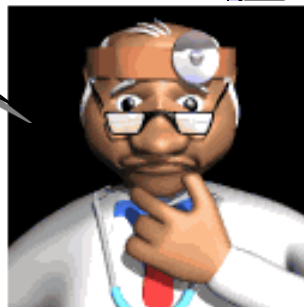
- **STATI DI MALE EPILETTICI**
- Lo stato di male epilettico (SME) è una condizione morbosa, costituita da
 - crisi epilettiche subentranti (senza ritorno alla normalità negli intervalli) o da
 - una crisi prolungata della durata di ore o giorni.

- **Stato di Male Epilettico generalizzato**
- *SME tonico-clonico*
- In circa la metà dei casi si manifesta in soggetti epilettici e può essere precipitato **dalla brusca sospensione della terapia o da stress psico-fisici** (privazione di sonno, abuso di alcool).
- Nell'altra metà di casi, compare in soggetti non epilettici, come espressione di un'aggressione cerebrale acuta o come sintomo di un tumore cerebrale.



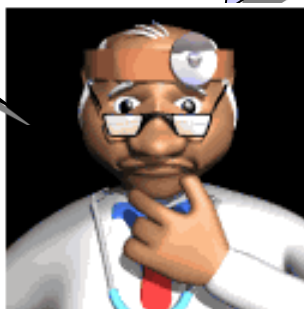
Dal 1965
in Italia l'Epilessia è
riconosciuta come
**MALATTIA
SOCIALE**

Diritti:
Spesa sanitaria, assistenza
individuale, sicurezza
domiciliare, integrazione...



Il pubblico sa poco
dell'epilessia,
nascosta dagli stessi
malati come una
colpa!

L'Epilessia è l'unica
malattia in cui la sofferenza
è aggravata
dall'atteggiamento della
società più che dalla stessa
malattia (Lennox)



Per una migliore Qualità della Vita



ASSOCIAZIONE ITALIANA CONTRO L'EPILESSIA